UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 75

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE D'UN CAS D'HÉMICHORÉE ESSENTIELLE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 23 Janvier 1920

PAR

ROOS (Félix-Georges-Marius)

Né à Cette (Hérault), le 19 juin 1890

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse	RAUZIER, Professeur, *Président.*	
	BAUMEL, Professeur.	
	LEENHARDT, Agrégé	*Assesseurs.*
	EUZIERE, Agrégé.	

MONTPELLIER

« L'ABEILLE » : IMPRIMERIE COOPERATIVE OUVRIERE

14, Avenue de Toulouse. — TÉLÉPHONE 8-78

1920

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

D'UN CAS

D'HÉMICHORÉE ESSENTIELLE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE N° 75

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE D'UN CAS D'HÉMICHORÉE ESSENTIELLE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 23 Janvier 1920

BIBLIOTHEEK RIJKS UNIV. LEIDEN

PAR

ROOS (Félix-Georges-Marius)

Né à Cette (Hérault), le 19 juin 1890

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

Examinateurs de la Thèse

RAUZIER, Professeur. *Président.*
BAUMEL, Professeur.
LEENHARDT, Agrégé
EUZIERE, Agrégé. } *Assesseurs.*

MONTPELLIER
« L'ABEILLE », IMPRIMERIE COOPERATIVE OUVRIERE
14, Avenue de Toulouse. — TÉLÉPHONE 8-78

1920

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Administration

MM. MAIRET (✲)	DOYEN.
SARDA (✲)	ASSESSEUR.
IZARD	SECRÉTAIRE

Professeurs

Clinique chirurgicale	MM. TEDENAT (O. ✲).
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT (✲).
Botanique et histoire naturelle médicales	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE (O. ✲).
Clinique ophtalmologique	TRUC (O. ✲).
Physiologie	HEDON (✲).
Histologie	VIALLETON.
Clinique médicale	DUCAMP (✲).
Anatomie	GILIS (✲).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	ESTOR.
Médecine légale et toxicologie	SARDA (✲).
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL (✲).
Pathologie et thérapeutique générales	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	RAUZIER (✲).
Clinique obstétricale	VALLOIS.
Thérapeutique et matière médicale	VIRES (✲).
Anatomie pathologique	MASSABUAU (⚷).
Chimie biologique et médicale	DERRIEN (⚷).
Microbiologie	N...
Pathologie interne	N...

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, MOURET, VEDEL.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.

Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲).

Secrétaire honoraire : M. GOT.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique gynécologique	MM. DE ROUVILLE, prof. adj.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURET, profes. adj.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	VEDEL, profes. adjoint.
Clinique des maladies des voies urinaires	JEANBRAU (O. ✲ ⚷), a. l. c. c.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN ✲ ⚷, a. l. ch. d. c.
Pathologie externe	RICHE, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	EUZIERE, agrégé.
Accouchements	P. DELMAS, agrégé.
Accouchements	DESMONTS (ch. de c.).
Matière médicale	CABANNES, agrégé.
Microbiologie	LISBONNE, agr. (ch. de c.).
Stomatologie	WATON (✲ ⚷), docteur.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE.	MM. CABANNES.	MM. ETIENNE.
GRYNFELTT (✲).	P. DELMAS.	LISBONNE.
LEENHARDT.	EUZIERE.	PECH (✲) ch.d'ag.
GAUSSEL (✲ ⚷).	J. DELMAS (⚷).	
RICHE.	RIMBAUD (✲).	

Examinateurs de la thèse :

MM. RAUZIER, prof., présid[t] ; BAUMEL, prof. ; LEENHARDT, agrégé ; EUZIÈRE, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR RAUZIER

Respectueux hommages.

G. ROOS.

AVANT-PROPOS

Le meilleur de cette thèse est certainement tiré de l'ouvrage sur les Maladies du système nerveux que M. le professeur Rauzier a écrit en collaboration avec le professeur Grasset. Aussi, en la lui dédiant, je ne fais que lui rendre ce qui lui appartient.

C'est dans son service de l'Hôpital Suburbain que j'ai appris, non seulement à ausculter, à voir et à acquérir un peu du sens clinique qu'il possède à un si haut point, mais aussi une foule de ces détails pratiques qu'il nous donnait avec tant d'obligeance, et qui demain vont me servir autant et plus encore que tout ce que m'ont enseigné les livres.

Pour le remercier de toute sa sollicitude et de l'honneur qu'il me fait d'être le président de mon jury de thèse, je ne pouvais faire moins que de lui dédier ce petit travail en hommage de ma respectueuse gratitude.

A MM. les professeurs Baumel, Leenhardt et Euzière, qui font partie de mon jury, à tous mes maîtres, vont mes vifs remerciements.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE D'UN CAS D'HÉMICHORÉE ESSENTIELLE

INTRODUCTION

Sydenham donne de la chorée une description sommaire qui la résume magistralement. « C'est une sorte de convulsion qui arrive principalement aux enfants de l'un et de l'autre sexe, depuis l'âge de dix ans jusqu'à l'âge de la puberté. Elle commence d'abord par une espèce de boitement ou plutôt de faiblesse d'une jambe, que le malade tourne comme font les insensés. Ensuite elle attaque le bras du même côté. Ce bras étant appliqué sur la poitrine ou ailleurs, le malade ne saurait le retenir dans la même situation, et, quelque effort qu'il fasse pour en venir à bout, la distorsion convulsive de cette partie la fait continuellement changer de place. Avant que le malade puisse porter à sa bouche un verre plein de liquide, il fait mille gestes et mille contours. Ne pouvant l'y porter en droite ligne, parce que sa main est écartée par la convulsion, il le tourne de côté et d'autre jusqu'à ce que ses lèvres se trouvent à la portée du verre :

il sable promptement sa boisson et avale tout d'un trait. On dirait qu'il ne cherche qu'à faire rire les assistants (1).»

Comme Sydenham le fait très bien remarquer, la chorée commence par un membre et s'étend ensuite à l'autre membre du même côté. Le mal peut s'arrêter là et n'attaquer que peu ou pas le côté opposé. C'est l'étude d'une de ces chorées larvées, d'une hémichorée, que nous avons eu l'occasion d'entreprendre, tout dernièrement, à l'Hôpital Suburbain.

---

(1) Sydenham, 1688, I, p. 364.

OBSERVATION

M. M., tonnelier, âgé de 16 ans, est entré salle Bichat, le 17 novembre 1919.

Il accuse des troubles de la motilité volontaire et des mouvements involontaires dans la moitié gauche du corps.

Ces troubles ont débuté brusquement 40 jours avant son admission à l'hôpital, sans aucun ictus préalable, aucune émotion, en un mot, aucune cause apparente.

De grands mouvements se sont produits du côté du membre supérieur gauche. Les membres du côté gauche ont cessé d'obéir avec exactitude sans que leur force soit sensiblement altérée.

Des mouvements involontaires ont contrarié par leur intervention l'exécution des mouvements volontaires. La démarche est devenue difficile et le sujet a lâché et brisé à plusieurs reprises les objets qu'il avait saisis dans sa main gauche. Il accuse de plus, depuis le même moment, de l'embarras de la langue, des secousses faciales du côté gauche et quelques troubles de la vue consistant en une difficulté à percevoir les objets situés dans la partie supérieure gauche du champ visuel (1).

---

(1) Quant à cette observation, on doit apporter quelques réserves sur la véracité des dires du malade, bien qu'il ne cherche pas à nous induire en erreur.

Aucune douleur à aucun moment, aucun trouble sphinctérien.

Le malade peut lire normalement et il ne paraît éprouver aucun trouble mnésique ou psychique.

Ses antécédents personnels comportent une grippe il y a 2 ans et une dothiénentéerie il y a 5 ans. Pas de rhumatisme. Il porte les traces d'une brûlure étendue qui a laissé une vaste cicatrice au cou. Il présente en outre une pigmentation vitiliginiforme de la main et de l'avant-bras droits. Rien ne permet de soupçonner une spécificité acquise ou héréditaire, et son hérédité nerveuse paraît nulle.

A l'examen, nous nous trouvons en présence d'un jeune garçon de complexion robuste. Examiné au repos, il présente à intervalles rapprochés des mouvements rapides, amples, arrondis, de type choréique, très marqués dans la moitié gauche du corps, face et langue comprises.

Ces mêmes mouvements sont sensiblement plus espacés et atténués dans la moitié droite, mais ils existent. Il n'y a pas de tremblement, ni global, ni fibrillaire. Les mouvements ordonnés s'exécutent avec force et exactitude.

Il existe à gauche un certain degré d'incoordination plus apparente que réelle et due surtout à l'intervention des secousses choréiques au cours des mouvements volontaires.

La sensibilité superficielle est normale. Il en est de même de la sensibilité profonde. Le sujet réagit cependant d'une façon exagérée aux excitations douloureuses. Le sens kinesthésique est normal.

Les réflexes tendineux et cutanés sont vifs, il n'y a pas de trépidation épileptoïde, pas de Babinski. Les pu-

pilles sont égales et régulières. La motilité oculaire et pupillaire, l'étendue du champ visuel, sont normales.

Le cœur présente un souffle systolique sans rudesse qui atteint son maximum à la pointe, se propage dans l'aisselle et est perceptible à tous les instants.

Les autres organes sont normaux.

En résumé, il s'agit d'un sujet de 16 ans, qui, depuis 40 jours, présente des mouvements choréiques très marqués dans la moitié gauche du corps, plus discrets dans la moitié droite, sans douleurs, sans troubles de la sensibilité, sans tremblement, sans incoordination vraiment caractérisée. On ne relève pas chez lui d'antécédent rhumatismal, mais le cœur présente un souffle d'endocardite mitrale.

CHAPITRE PREMIER

LE SYNDROME HÉMICHORÉE

Le syndrome hémichorée peut exister seul, ou associé à d'autres syndromes : hémianesthésie, douleurs, hémiparésie, astéréognosie, hémiataxie. Lorsqu'il ne s'accompagne d'aucun de ces autres syndromes, il n'est généralement pas absolu, et, par un examen attentif, on découvre du côté opposé au côté atteint quelques mouvements choréiques qui peuvent être très espacés et très atténués. Dans le premier cas, on a affaire à une chorée provenant d'une lésion organique du thalamus ou de la capsule interne ; dans l'autre cas, à une hémichorée essentielle. Nous allons étudier rapidement la première de ces deux affections, beaucoup plus fréquente et souvent étudiée, pour nous attarder un peu plus à l'étude de l'hémichorée essentielle qui nous intéresse dans l'observation précitée.

Hémichorée organique. — L'hémichorée est un symptôme qui doit être mis tout à côté de l'hémianesthésie

dans l'histoire des localisations cérébrales. Les deux symptômes marchent souvent de pair et le siège de leur lésion est extrêmement voisin.

L'hémianesthésie peut précéder l'hémichorée chez un hémiplégique. Les mouvements choréiques de cette sorte qui sont posthémiplégiques sont caractérisés :

1° Par une grande instabilité au repos. Le malade est dans son lit et ne veut faire aucun mouvement, mais sa main ne peut rester en place. Elle est agitée par des secousses incessantes. Les doigts se fléchissent et s'étendent; le bras et l'avant-bras sont agités, souvent même la jambe.

2° Les mouvements sont désordonnés et irréguliers. Ils ne sont ni rythmiques, ni oscillatoires, ce qui les distingue du tremblement.

3° Les mouvements sont exagérés par les mouvements volontaires. Pour porter un objet à la bouche, le malade éprouve des difficultés énormes qui vont en s'exagérant à mesure qu'il approche du but.

4° Plus le malade concentre son attention sur ses membres, plus les mouvements désordonnés s'exagèrent.

5° La face peut participer à ces mouvements. Il y a alors un tic facial.

6° La vue n'a aucune influence sur ces mouvements.

7° Le symptôme coïncide le plus souvent avec l'hémianesthésie, mais il peut en être séparé.

Ceci est pour l'hémichorée postparalytique, mais il existe aussi l'hémichorée præparalytique.

Presque aussitôt après le choc apoplectique, les mouvements se déclarent avec les mêmes caractères que ceux énumérés ci-dessus, mais ils sont généralement moins marqués et, si le malade ne meurt pas, ils cèdent au bout de quelques jours et sont remplacés par l'hémiplégie.

MM. Grasset et Rauzier citent, dans leur ouvrage sur les maladies du système nerveux, un cas typique d'hémichorée prœhémiplégique.

« Le 17 janvier 1879, B.., s'était levé comme d'habitude. En montant l'escalier, il tombe et se blesse à la main gauche avec une fiole qu'il portait. L'hémorragie est bientôt arrêtée, et il reste ainsi toute la matinée. A 2 heures 1/2 de l'après-midi, on le retrouve tout couvert de sang, l'air ahuri, et le bras droit paralysé. L'hémorragie avait commencé à la main gauche et n'avait pu être arrêtée que par des ligatures multiples. Le malade était plongé dans un état apoplectiforme avec paralysie du bras droit. Le membre inférieur droit n'était pas paralysé, mais il fut, pendant toute la soirée de ce jour, agité de mouvements choréiques continuels.

» Le lendemain matin, cette agitation avait cessé et la jambe droite était paralysée comme le bras.

» C'est évidemment un cas d'hémichorée prœhémiplégique localisée au membre inférieur. »

Du syndrome hémichorée organique il faut rapprocher le syndrome hémiathétose qui a à peu près la même signification et qui est observé dans les mêmes conditions.

Dans l'hémichorée, les mouvements sont plus brusques, plus amples, ils sont plus individuels et moins prédominants au niveau des doigts, ils occupent le membre tout entier. On trouve d'ailleurs des formes transitoires dans lesquelles les mouvements participent à la fois de l'hémichorée et de l'hémiathétose.

L'hémichorée prœhémiplégique ne dure en général pas plus de quelques jours. Elle est de plus assez rare. Lorsqu'elle suit l'hémiplégie, ce qui est de beaucoup le cas le plus fréquent, elle apparaît d'ordinaire quand, après la phase première de paralysie, le mouvement commence

à revenir dans les membres. Elle est caractérisée par des mouvements involontaires, irréguliers, occupant les mains et le plus souvent toute l'étendue du membre. Ces mouvements existent quand le membre est au repos; ils sont exagérés par les mouvements volontaires que leur présence vient entraver. Le sommeil les fait cesser. D'abord peu intenses au début, ils augmentent progressivement d'amplitude. D'ordinaire ils persistent jusqu'à la mort. Dans un cas cependant observé chez une femme âgée, M. Déjerine a vu ces mouvements s'atténuer et diminuer progressivement jusqu'à disparition presque complète. Ces mouvements respectent d'ordinaire la face.

Il y a une quinzaine d'années, MM. Déjerine et Roussy ont décrit un syndrome thalamique dont l'hémichorée fait partie :

« Ce syndrome thalamique se traduit par une hémiplégie légère, souvent passagère; des mouvements involontaires choréo-athétosiques; une hémianesthésie persistante; des douleurs lancinantes paroxystiques, parfois intolérables; des hyperesthésies permanentes très marquées pour les excitations thermiques et douloureuses, qui s'accompagnent d'une réaction exagérée, excessive, disproportionnée à la cause qui l'a provoquée (1). »

Pour produire un tel syndrome, il ne suffit pas que le thalamus soit lésé, il faut encore que cette lésion siège dans une région spéciale de ce ganglion. Cette région se trouve en avant du pulvinar, dans la partie postérieure et inférieure du noyau externe du thalamus, région du ruban de Reil. On peut encore observer dans le syndrome thalamique de l'hémianopsie homonyme, mais c'est là un symptôme inconstant qui ne fait pas

(1) Déjerine et Roussy, 1906.

partie intégrante du syndrome thalamique et qui indique une lésion plus profonde ayant sectionné le faisceau visuel. Le goût, l'ouïe et l'odorat peuvent parfois être aussi altérés. Il n'existe ni douleurs spontanées, ni réactions exagérées aux excitations, et les sens spéciaux sont intacts.

CHAPITRE II

L'HÉMICHORÉE ESSENTIELLE

A côté de ces hémichorées symptomatiques d'une lésion organique de la capsule interne ou des thalamus qui suivent, accompagnent, ou plus rarement précèdent une hémiplégie, se trouvent d'autres hémichorées qui sont des hémichorées essentielles. Ces hémichorées semblent être une forme larvée des chorées de Sydenham.

Elles s'observent surtout et presque exclusivement dans l'enfance et l'adolescence.

Les cas d'hémichorée au-dessous de 5 ans sont extrêmement rares, de même, d'ailleurs, que ceux de chorée. A partir de la puberté l'hémichorée est fréquemment d'origine hystérique. On n'observe généralement pas une hérédité similaire, mais l'on constate très souvent une hérédité névropathique. Ce n'est probablement pas non plus une maladie épidémique, malgré la fréquence de la chorée aux 11e, 12e, 13e et 14e siècles. La nature de cette maladie semble bien cependant être celle d'une maladie

infectieuse, mais les recherches faites n'ont permis jusqu'à ce jour de trouver que des microbes banaux.

L'hémichorée, comme la chorée, se traduit presque exclusivement par des mouvements choréiques, mais il existe cependant, en plus de ceux-ci, un certain nombre de symptômes qui viennent compléter le tableau clinique, et tendent à démontrer la nature infectieuse de cette affection.

Mais il est probable que les hémichorées essentielles, si uniformes dans leur physionomie clinique, sont le plus souvent provoquées par un agent spécifique ; d'autre part, il est juste de dire qu'on voit de véritables syndromes hémichoréiformes, ou même localisés à un seul membre, survenir à l'occasion d'une maladie infectieuse telle que la rougeole, l'érysipèle, la scarlatine, la fièvre typhoïde, etc.

Le début en est variable.

Dans quelques cas, on a vu une hémichorée apparaître brusquement à la suite d'une émotion. Le plus souvent on note une période prodromique qui peut précéder de quelques jours ou même de quelques semaines l'apparition des mouvements choréiques. L'enfant change de caractère : il devient bizarre et irritable, il ressent souvent des douleurs dans les membres et dans la colonne vertébrale ; ses mouvements sont moins adroits, il laisse tomber facilement les objets qu'il tient. Puis les mouvements choréiques apparaissent : d'abord légers et localisés, ils ne tardent pas à augmenter d'amplitude et à se généraliser à tout le corps. Il est rare qu'une hémichorée soit absolue ; souvent elle est plus relative que réelle, et elle prédomine surtout sur une moitié du corps. On l'a notée cependant.

Malgré l'intensité des mouvements choréiques, la force

musculaire est le plus souvent à peu près conservée et l'on ne constate qu'un léger degré d'affaiblissement dans l'énergie des mouvements volontaires du côté malade. Le côté sain ne présente aucun affaiblissement musculaire, mais le plus souvent une gêne appréciable dans l'exécution des mouvements volontaires, moins marquée toutefois que du côté malade. Ce signe est cependant important dans le diagnostic différentiel du syndrome thalamique ou d'une hémichorée prœhémiplégique.

A part l'âge et l'hérédité dont nous avons dit quelques mots, une hémichorée reconnaît quelques autres causes prédisposantes.

Ce sont :

Le sexe, les chorées étant deux fois plus fréquentes chez les enfants du sexe féminin.

Le tempérament nerveux et impressionnable. Un enfant débile est plus sujet à en être atteint.

La race paraît être aussi une cause prédisposante. Franck dit en parlant des Juifs : « Il n'est point étonnant qu'une nation accoutumée à gesticuler soit surtout sujette à une maladie gesticulatoire. » Bien qu'originale, l'explication paraît insuffisante, mais la remarque en elle-même est intéressante.

Les chorées semblent plus fréquentes dans les pays froids que dans les pays chauds, et, dans un même pays, en hiver qu'en été.

Enfin, la gravidité favorise aussi la chorée. Elle fournit à elle seule la presque totalité des hémichorées de l'âge adulte.

La chorée de la grossesse, choræa gravidarum (1), mé-

(1) Hosler. — Virchow's Archiv., 1862.

rite une étude à part. Quoi qu'on ait dit, elle paraît être une chorée de Sydenham et être rattachée à ce groupe. C'est surtout dans le cours de la première grossesse qu'on la voit apparaître, et le plus souvent au début, dans les quatre premiers mois. Il est exceptionnel que les mouvements choréiques fassent leur apparition à la fin de la grossesse. On note parfois, dans l'enfance de la malade, l'existence d'accidents choréiques. Il s'agit alors d'une récidive de l'affection, dont la grossesse n'est que l'agent provocateur. Cela n'est cependant pas nécessaire et l'on observe souvent des chorées gravidiques bi ou unilatérales, chez des femmes n'ayant jamais été atteintes dans leur jeune âge.

En elle-même, la chorée de la grossesse ne diffère en rien de la chorée de Sydenham ; ce sont les mêmes mouvements, mais généralement plus intenses et plus généralisés. C'est dans cette forme que l'on trouve le moins d'hémichorée. Des cas d'hémichorée très nets ont cependant été signalés. Les mouvements choréiques s'étendent le plus souvent aux muscles de la déglutition et de la respiration. D'une façon presque constante, on voit se développer des troubles mentaux. La chorée persiste jusqu'à la fin de la grossesse, puis s'améliore et guérit après la délivrance. Ce n'est cependant pas toujours le cas et l'on a vu les mouvements choréiques se continuer longtemps après l'accouchement. Parfois même, après que les mouvements sont redevenus normaux, on voit persister un état mental défectueux.

La chorée gravidique peut même entraîner la mort de la malade, une fois sur dix, d'après Déjerine. Le pronostic est encore beaucoup plus sérieux pour l'enfant. L'avortement, d'après Siegelberg, a été observé 40 fois

sur 69 cas. Le diagnostic est facile, mais il faut se rappeler que des hystériques peuvent présenter des mouvements choréiques à l'occasion de leur grossesse. On peut faire le diagnostic de la névrose, grâce aux stigmates de l'hystérie.

CHAPITRE III

ETIOLOGIE

Tous les éléments étiologiques que nous avons déjà passés en revue ne suffisent pas à produire la chorée. Ils déterminent la forme nerveuse que prend cette maladie, mais le plus souvent on trouve derrière cette névrose une maladie vraie, un état morbide. En tête de ces affections originelles il faut placer le rhumatisme.

C'est G. Sée qui a fait ressortir le premier la fréquence du rhumatisme dans les antécédents des personnes atteintes de mouvements choréiques. On avait cependant entrevu cela avant lui. Pour G. Sée, le rhumatisme précède parfois les mouvements choréiques.

Dans une autre série de cas, il est concomitant avec eux, et cet auteur considère les inflammations séreuses et les mouvements choréiques comme les manifestations d'une cause commune : le rhumatisme.

Cette opinion est aussi celle de Roger qui, en 1866, l'a exposée dans un remarquble mémoire. Les mouvements

choréiques peuvent même être l'unique manifestation d'un rhumatisme héréditaire.

Dans leur traité des maladies nerveuses, MM. Grasset et Rauzier rapportent le cas d'un père qui avait fini par succomber à un rhumatisme très tenace et très long. Deux enfants ont été choréiques. L'un eut la danse de Saint-Guy. Peu après la guérison de cette névrose, cet enfant sentit des palpitations, de l'essoufflement, et à l'auscultation on reconnut une insuffisance mitrale caractérisée. L'autre a eu la chorée à 13 ans et ne présente aucune manifestation rhumatismale.

En 1885, Debove et Geoffroy ont nié les rapports entre le rhumatisme et la chorée et ils ont vu, dans les symptômes articulaires de certains choréiques, des arthropathies d'origine nerveuse, des « arthropathies choréiques ». Debove montre que, dans certains cas, la chorée n'est pas rhumatismale, que d'autre part elle est une, dans sa nature, que par conséquent elle est toujours rhumatismale ou qu'elle ne l'est jamais. Ce raisonnement syllogistique a tous les défauts du syllogisme et il est difficile d'y souscrire.

Actuellement, on tend de plus en plus à considérer les mouvements choréiques qui ne sont pas symptomatiques d'une lésion du thalamus ou de la capsule interne, comme étant d'origine rhumatismale.

Dans le cas que nous avons signalé au début de notre thèse, nous avons constaté la présence d'une endocardite mitrale caractérisée.

Beaucoup d'auteurs — on pourrait dire presque tous — considèrent l'endocardite comme une complication fréquente d'une chorée ou d'une hémichorée essentielle.

H. Triboulet dit qu'une forme de complication fré-

quente de la chorée est l'endocardite, et surtout l'endocardite mitrale. Il ne faut cependant pas confondre un souffle d'endocardite avec un souffle extra-cardiaque. Les souffles extra-cardiaques sont très fréquents dans la chorée.

Il faut d'ailleurs croire que l'on peut confondre facilement si l'on veut expliquer les différences considérables dans les statistiques sur la fréquence de l'endocardite dans la chorée. H. Roger estimait que, dans les deux tiers des cas, on avait une endocardite. Leroux et Comby ne trouvent que 2 à 5 lésions mitrales sur 80 choréiques.

Dyce et Duckworth, au XV^e^ Congrès international des sciences médicales, ont soutenu qu'à l'heure actuelle on tend à considérer la chorée de Sydenham non pas comme la résultante des troubles produits par des émotions psychiques plus ou moins vives, mais comme une maladie d'origine infectieuse reconnaissant le plus souvent — sinon toujours — pour agents pathogènes les mêmes microorganismes (diplocoques et streptocoques) qui occasionnent le rhumatisme.

Il y a donc lieu, d'après ces auteurs, d'envisager la chorée de Sydenham comme une manifestation rhumatismale portant sur les méninges et sur l'écorce cérébrale. Ils admettent toutefois que le névrotisme joue un certain rôle dans la pathogénie de l'affection dont il s'agit, en créant une prédisposition au rhumatisme cérébral.

D'ailleurs, si les hémichorées de Sydenham sont généralement bénignes, on cite des cas où il n'en est pas de même.

Il est des cas à forme grave qui empruntent leur carac-

tère de gravité soit à l'intensité des mouvements choréiques, soit aux complications surajoutées. Quand ces cas se sont terminés par la mort, on a pu étudier l'anatomie pathologique des lésions.

CHAPITRE IV

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUES

En 1906, Déjerine et Roussy ont fait une étude très complète des lésions donnant naissance au syndrome thalamique dont l'hémichorée fait partie intégrante. De l'étude à laquelle se sont livrés MM. Déjerine et Roussy, il ressort :

1° Qu'une lésion de la couche optique intéressant le noyau externe dans sa partie postéro-externe, et prenant en outre une partie des noyaux médian et interne, ainsi que le fragment correspondant de la capsule interne, donne en clinique un tableau symptomatique toujours semblable à lui-même.

2° Ce tableau symptomatique constitue par la réunion de ses différents signes un nouveau syndrome, qui est le syndrome thalamique.

Au point de vue de la physiologie pathologique, le fait le plus saillant, pathognomonique du syndrome tha-

lamique, est certainement la dissociation des phénomènes moteurs et sensitifs.

Les divers auteurs qui se sont attachés à l'étude de l'hémichorée essentielle, Rokitansky, Elischer, Golgi, Ziemssen, Dikinson, Angel Money, etc., etc., ont trouvé des lésions extrêmement variables. Il est facile de voir que la plus grande confusion règne encore dans toutes les questions d'anatomie et de physiologie pathologiques de la chorée. Cependant l'examen histologique des organes d'un choréique peut être ainsi résumé :

Forte hyperhémie de la substance nerveuse centrale, avec de nombreuses hémorragies punctiformes ; petits foyers d'inflammation très limités, péri-vasculaires, disséminés d'une façon variable ; légère myélite péri-épendymaire ; un commencement de dégénérescence des cordons de Goll ; dans la moelle lombaire, infiltration des cellules de la corne grise, principalement de l'antérieure. On note également un haut degré d'hyperhémie du foie et de la rate.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Le diagnostic entre une hémichorée essentielle et une hémichorée symptomatique d'un syndrome thalamique est le plus souvent facile. Les mouvements choréiformes plus ou moins généralisés et plus ou moins accusés sont assez nets en eux-mêmes pour qu'il n'y ait pas de difficulté à les reconnaître. Mais dans certains cas il est difficile de savoir si l'on a affaire à une hémichorée essentielle ou à une hémichorée organique.

Dans le cas qui nous occupe en particulier, le diagnostic entre une hémichorée essentielle et le syndrome thalamique méritait d'être discuté.

D'une part, le mal avait débuté par des troubles de la motilité volontaire et des mouvements involontaires dans la moitié gauche du corps, mais cela sans cause apparente, ce qui n'est pas habituel dans une hémichorée essentielle. Le malade accuse depuis le même moment de l'embarras de la langue, des secousses faciales

gauches et quelques troubles de la vue qui consisteraient, à son dire, à ne pas percevoir les objets situés dans la partie supérieure du champ visuel.

Des doutes, nous l'avons déjà fait observer, doivent être apportés sur la valeur de cette observation, qui, si elle existait vraiment, pourrait faire penser à une hémichorée hystérique. Nous avons recherché soigneusement la présence des autres stigmates de l'hystérie sans en trouver un seul, et nous n'avons pas pensé que ce seul rétrécissement improbable du champ visuel puisse nous faire faire le diagnostic d'hémichorée hystérique.

Le sujet ne paraît éprouver aucun des troubles mnésiques ou psychiques qui accompagnent d'ordinaire une hémichorée essentielle. Dans les antécédents personnels on ne trouve pas autre chose qu'une grippe à 2 ans et une dothiénentérie à 5 ans. Il n'a jamais eu de rhumatisme et son hérédité nerveuse paraît nulle. Les réflexes tendineux sont vifs alors qu'ils sont généralement plutôt amoindris dans une hémichorée essentielle, mais il n'y a ni trépidation épileptoïde, ni Babinski.

D'autre part, aucun ictus n'a marqué le début de la maladie. Les mouvements sont nettement choréiformes et non pas choréo-athétosiques, comme ils le sont le plus souvent dans le syndrome thalamique. Il n'y a aucune douleur et il n'y en a eu à aucun moment. La sensibilité superficielle et la sensibilité profonde sont normales. Les pupilles sont égales et régulières. Enfin, chose capitale, en observant attentivement le côté droit alors que le sujet est étendu, on remarque dans la moitié droite l'existence de mouvements choréiques nets, quoique très espacés et très atténués. De plus, le cœur présente un souffle systolique qui atteint son maximum à la pointe, se propage dans l'aisselle et est perceptible

à tous les moments: c'est un souffle d'insuffisance mitrale.

En présence de ces signes, nous avons pensé à une hémichorée essentielle vraisemblablement d'origine rhumatismale. Sans doute on ne trouve pas le rhumatisme dans les antécédents personnels ou héréditaires du malade, mais l'on observe chez lui la présence d'une endocardite mitrale et l'on sait que le rhumatisme en est la cause la plus fréquente.

Le diagnostic d'hémichorée essentielle ayant été posé, le malade a été soumis à un traitement bromuré, et au bout de 20 jours il est sorti guéri de l'hôpital, ce qui est la preuve la meilleure qu'il n'était atteint d'aucune lésion organique du thalamus ou de la capsule interne.

La dose de bromure de potassium donnée a été de 3 grammes par jour.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Un grand nombre de médications ont été essayées dans le traitement de la chorée de Sydenham.

Sydenham et Bouteille ont préconisé les saignées, mais ce traitement est aujourd'hui complètement abandonné.

L'indication causale peut se présenter lorsqu'il y a des vers intestinaux, s'il faut favoriser la menstruation, etc.

On préconise toujours, en même temps qu'une thérapeutique particulière, le régime général des maladies nerveuses : repos intellectuel et moral, bonnes conditions physiques, distractions, grand air, etc. On y associera un régime tonique : fer, quinquina, etc.

La gymnastique préconisée par Blache fortifie le système nerveux et régularise les actions musculaires. On prescrit d'abord des mouvements simples et cadencés. L'enfant étant dans la position verticale on lui fait fléchir les genoux, frapper le sol, allonger les bras, produire un mouvement de balancement régulier du corps.

Plus tard on a recours au pas réglé, à la course. Il ne faut jamais atteindre la fatigue.

Parmi les agents médicamenteux tous les antispasmodiques ont été employés : valériane, assa fœtida, etc. Ce sont plutôt des adjuvants qu'autre chose. Les narcotiques, les agents comme l'opium, la belladone ne sont guère indiqués que dans les cas graves, sans sommeil, ou contre l'insomnie elle-même. Dans ce cas, le choral vaut mieux (Gardner, French, Russel, Bouchut l'ont préconisé et ont obtenu des succès). Golz et Auger ont employé le choral en lavements. Le chloroforme a été employé en inhalations jusqu'à narcose complète ou incomplète, mais l'indication s'en présente rarement. Zeigleir a obtenu des résultats avec le nitrite d'amyle en inhalations de 3 à 6 gouttes, 3 fois par jour. Bouchut a administré l'ésérine qui arrête les mouvements pendant la durée de son action et peu à peu les modère.

Ziemssen insiste sur les préparations arsenicales déjà données par Romberg, Aran et Guersant. On emploie la liqueur de Fowler à dose élevée, 5 à 8 gouttes chez les enfants, 3 fois par jour.

L'électricité a été aussi essayée. Le courant induit aurait quelquefois réussi à Duchesne et Becquerel. Les auteurs contemporains préfèrent le courant continu.

L'hydrothérapie est un moyen puissant. Dupuytren prescrivait des bains froids donnés par surprise. Les bains sulfureux comptent de nombreux partisans.

Il faut signaler encore la méthode perturbatrice de Gillette par le tartre stibié. Aujourd'hui on obtient de très bons résultats par le traitement bromuré auquel, selon les cas, on peut adjoindre un ou plusieurs des traitements sus-cités.

CONCLUSION

Il résulte de l'étude à laquelle nous nous sommes livré que les hémichorées essentielles appartiennent au groupe des chorées de Sydenham, dont elles sont des formes incomplètes.

A première vue on pourrait rattacher ces cas d'hémichorées au syndrome thalamique ou à l'hémichorée præ ou posthémiplégique.

Le diagnostic différentiel se basera snr le fait que l'unilatéralité n'est pas absolue. On trouvera, en effet, par une étude attentive, des mouvements choréiques parfois extrêmement discrets sur le côté relativement sain. Le diagnostic différentiel se basera encore sur l'absence des autres symptômes qui accompagnent le syndrome thalamique : hémianesthésie, hémiplégie légère, hémiataxie, douleurs.

Devant le cas qui nous occupe, nous nous sommes basé sur l'absence de ces symptômes et sur la présence des mouvements choréiqués du côté droit pour conclure à une hémichorée essentielle.

Les hémichorées de ce type ont d'ailleurs été observées relativement souvent. G. Sée en a relevé 47 cas

sur 223 chorées ; Pye Smith, 31 sur 150. Ces deux auteurs s'accordent pour trouver que le côté gauche est le plus souvent atteint (37 contre 27 d'après Sée, et 18 contre 15 d'après Pye Smith).

L'hémichorée essentielle étant une forme larvée de chorée reconnaît les mêmes causes étiologiques. De plus en plus on tend à considérer le rhumatisme comme étant la cause étiologique principale de la chorée de Sydenham. La plupart des auteurs admettent que l'endocardite mitrale est une complication fréquente de la chorée.

Nous inclinerions à penser que l'endocardite préexiste à l'état de chorée et reconnaît elle-même pour cause le rhumatisme. On a d'ailleurs signalé des endocardites rhumatismales sans rhumatisme articulaire aigu. La présence de l'endocardite serait donc considérée comme un signe d'étiologie rhumatismale et non comme une complication de la chorée, comme le prétendent un grand nombre d'auteurs.

Il est d'ailleurs une pierre de touche au diagnostic : le traitement. Au bout de quelques jours de traitement bromuré une hémichorée essentielle s'améliore, puis guérit, tandis qu'il n'en est pas ainsi dans une hémichorée symptomatique d'une lésion thalamique.

BIBLIOGRAPHIE

Baumel. — Leçons cliniqnes sur les maladies des enfants, 1893.

Bouchard. — Société de biologie, mai 1893.

Charcot. — Leçons sur les maladies du système nerveux.

Debove. — Progrès médical, 1885.

Déjerine. — Thèse d'agrégation, 1886.

— Séméiologie des maladies du système nerveux.

Déjerine et Roussy. — Revue de neurologie, 1906.

Grasset et Rauzier. — Maladies du système nerveux.

Montpellier médical, 1er décembre 1919.

Revue de neurologie, depuis 1894.

Richet. — Société de biologie, avril 1892.

Trousseau. — Cliniques médicales, t. 1.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 17 janvier 1920
Le Recteur,
Jules COULET.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 17 janvier 1920.
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!

Montpellier. — *L'Abeille*, Imprimerie Coopérative ouvrière
14, avenue de Toulouse. — Téléph. **8-78**.